

L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU DU NOURRISSON

(A PROPOS D'UN CAS)

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE
PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 29 JANVIER 1974

PAR

Jean-Marc CHARPENTIER

Président du Jury : M. le Professeur G. PERDU

Juges

: M. le Professeur Ch. PIUSSAN

: M. le Professeur M. LAUDE

: M. le Docteur F. X. CARTON

L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE
DE LA PEAU DU NOURRISSON

À PROPOS D'UN CAS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 16 JANVIER 1974

PAR

Jean-Marc CHARPENTIER

Président du Jury : M. le Professeur G. PERDU

Juges

: M. le Professeur Ch. FLEURY

: M. le Professeur M. LAIDE

: M. le Docteur F. E. CARTON

L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU DU NOURRISSON

(A PROPOS D'UN CAS)

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 29 JANVIER 1974

PAR

Jean-Marc CHARPENTIER

Président du Jury : M. le Professeur G. PERDU

Juges

: M. le Professeur Ch. PIUSSAN

: M. le Professeur M. LAUDE

: M. le Docteur F. X. CARTON

C'est avec émotion que je témoigne ici toute
ma gratitude

A CHRISTINE et à notre fils MARC

A MA MERE

AU SOUVENIR DE MON PERE

A MES GRANDS PARENTS

A MES BEAUX PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON MAITRE et PRESIDENT de THESE

Monsieur le Professeur Gérard PERDU

Doyen Honoraire de la Faculté
Chirurgien-Chef des Hôpitaux
Professeur titulaire de la Chaire d'Anatomie
Chevalier de la Légion d'Honneur
Officier de l'Ordre National du Mérite
Commandeur des Palmes Académiques

Vous m'avez accueilli avec bienveillance dans votre service .

J'ai bénéficié de votre précieux enseignement et j'ai pu apprécier votre clarté d'esprit et votre attachante personnalité .

Veuillez accepter ma respectueuse gratitude pour le grand honneur que vous me faites d'avoir accepté la présidence de cette thèse .

A MES JUGES

Monsieur le Professeur Charles PIUSSAN

Maître de Conférences Agrégé de Pédiatrie
Médecin des Hôpitaux
Croix de la Valeur Militaire

Au cours de mon stage de pédiatrie , j'ai pu
apprécier la richesse de vos qualités humaines
et la valeur de votre enseignement .

Je suis particulièrement heureux que vous ayez
accepté de juger ce travail .

Je vous prie de trouver ici l'expression de ma
très vive reconnaissance .

Monsieur le Professeur Maurice LAUDE

Professeur d'Anatomie à titre personnel

J'ai eu la chance d'être de vos étudiants .
J'ai été conquis par votre spontanéité et
la manière remarquable dont vous enseignez
l'Anatomie .
Je vous suis très reconnaissant d'avoir
accepté de juger cette thèse .

Monsieur le Docteur François-Xavier CARTON

Chef du Service de Dermatologie du C.H.U.

Chevalier de l'Ordre du Mérite

Croix de Guerre

Vous m'avez inspiré le sujet de cette thèse et
m'avez donné de précieux conseils pour son élaboration .
Je vous en remercie vivement et vous prie de croire
à mon respectueux attachement .

A Monsieur le Professeur J. MALEVILLE

Maître de Conférences Agrégé de Dermatologie
Médecin des Hôpitaux de Strasbourg

Vous m'avez aimablement confié deux observations
qui enrichissent cette thèse .

Qu'elle soit pour vous le témoignage de ma
reconnaissance .

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

- Monsieur le Professeur agrégé VIVES
- Monsieur le Docteur DENOEUX
- Monsieur le Docteur BRIANT
- Monsieur le Docteur BLANCHARD
- Monsieur le Docteur DEZOTEUX
- Monsieur le Docteur BAL
- Monsieur le Docteur TUCOULOU

A CEUX DE MON STAGE INTERNE

- Monsieur le Docteur BRAILLON
- Monsieur le Docteur RONSIN
- Monsieur le Docteur BOURGEOIS

I N T R O D U C T I O N

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson (O.A.H.) est une affection dermatologique rare , spécifique du jeune enfant .

A partir d'observations recueillies dans la littérature et d'un cas étudié dans le service de Pédiatrie de l'hôpital d'Amiens , nous avons tenté une synthèse clinique , biologique et histologique de cette affection . La fin de ce travail sera consacrée à l'étude nosologique et aux hypothèses étiopathogéniques de l'O.A.H.

L'individualisation de l'O.A.H. est récente puisque la première observation semble avoir été publiée en 1934 par VAN CREVELD (31). Huit ans plus tard , LELONG , JOSEPH et CHAROUSSET (19) rapportaient dans les Archives de Pédiatrie la première publication française de cette affection .

Enfin , c'est seulement en 1967 que CASTANIER , HEE et coll. (7) attirèrent l'attention des dermatologues sur l'O.A.H. , en décrivant deux nouveaux cas aux Annales Françaises de Dermatologie .

Certains auteurs ont employé l'appellation " purpura en cocarde avec oedème " ou " purpura post-infectieux en cocarde du jeune enfant " .

Nous avons préféré celle de " oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson " qui a prévalu en France , l'aspect en cocarde étant par ailleurs inconstamment retrouvé .

LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

Dans ce chapitre ont été résumées les observations d'O.A.H. de la peau du nourrisson que nous avons pu recueillir . Les examens anatomo-pathologiques qui ont été faits dans quelques observations ne seront pas rapportés dans ces résumés , mais au chapitre de l'étude histologique .

C'est en 1934 qu'a été publiée , par VAN CREVELD (31) , la première observation de cette affection .

En 1936 , DEL CARREL , DIAZ BOBILLO et VIDAL (10) rapportent l'observation d'un garçon de 12 mois chez lequel apparaissent des tuméfactions oedémateuses dans la région sous-maxillaire droite , au dos du pied droit et de la main gauche , ainsi que des taches purpuriques disséminées sur les faces d'extension des articulations .

Une seconde poussée survenait quelques jours après , puis l'éruption disparaissait complètement . Cet enfant mourait 15 jours après d'une infection pulmonaire .

En 1938 , FINKELSTEIN (12) rapporte trois cas semblables dont deux sont publiés .

1er cas - Après une rhino-pharyngite avec otite , apparition chez un garçon de 9 mois d'un oedème du visage avec tuméfaction bleuâtre des paupières , ecchymoses et pétéchies aux quatre membres , hématomes volumineux

de la face postérieure des coudes . Par ailleurs , présence d'hématies au culot urinaire . L'enfant était légèrement abattu , mais la température n'a jamais dépassé 38° et la guérison est survenue en quelques jours .

2ème cas - Celui d'une fille de 15 mois chez laquelle un oedème péri-orbitaire très intense s'accompagne de protrusion des globes oculaires et d'une coloration bleue des paupières ; à noter la survenue d'une diarrhée séro-sanguinolente . Après sept jours d'évolution , la fillette guérit complètement .

En 1940 , SEIDLMAYER (28) publie une série de 10 cas très semblables chez des enfants de 7 mois à 2 ans $\frac{1}{2}$, sous le nom de purpura post-infectieux en cocarde du nourrisson . Tous ces cas ayant été précédés d'une affection rhino-pharyngée , adénoïdienne ou auriculaire , l'auteur émet l'hypothèse qu'il pourrait s'agir d'une réaction allergique aux germes responsables de ces affections .

Chez un de ces enfants (2 ans $\frac{1}{2}$) est survenue une discrète hématurie .

En France le premier cas est publié par LELONG , JOSEPH et CHAROUSSET (19) en 1942 . Il s'agit d'une observation très complète dont voici le résumé :

- chez un petit garçon de 7 mois $\frac{1}{2}$, nourri au lait de vache et aux bouillies , bien portant jusque là , éclate sans prodromes une éruption polymorphe touchant les extrémités (face , avant-bras et mains , jambes et pieds) .

Cette éruption est faite d'éléments hémorragiques soit non infiltrés (pétéchie et ecchymoses) violets ne s'effaçant pas à la pression , soit infiltrés ayant l'aspect de volumineux hématomes entourés d'oedème . Ces taches prédominent à la face où elles tendent à confluer en placards polycycliques .

L'oedème est surtout marqué aux mains où il est dur et douloureux à la pression . Il n'y a pas d'hémorragies

muqueuses , les selles sont normales , un premier culot urinaire est normal , un second pratiqué après 10 jours d'évolution montre la présence de quelques rares hématies . L'hémogramme montre 4.200.000 G.R. et 10.800 G.B. Le myélogramme est normal .

L'évolution se fait par poussées dont la dernière , le 9ème jour , est constituée par des nappes oedémateuses non ecchymotiques à apparition brusque et disparition rapide . A chaque poussée la température ne dépasse pas 38° et l'état général n'est pas altéré . Au 20ème jour , tout a disparu sans laisser de traces .

Sur le plan étiopathogénique les auteurs pensent à un phénomène anaphylactique ou allergique , et qu'il pourrait s'agir de l'équivalent chez le nourrisson de l'urticaire hémorragique de l'adulte .

En 1944 , SCHOO (27) publie un cas en Hollande au Journal Mensuel de Pédiatrie .

En 1948 , LAMY et coll. (17) décrivent chez un garçon de 16 mois la survenue d'un purpura aigu fébrile caractérisé par un aspect en cocarde des éléments , une distribution symétrique et distale , et accompagné d'importants oedèmes sous-cutanés très mobiles . Il existe une leucocytose élevée mais sans anomalies de la crase sanguine , et un état septicémique au streptocoque viridans . L'évolution a été marquée par la survenue d'un érythème morbilliforme vraisemblablement dû à la thérapeutique antibiotique . Guérison en un mois .

Le sérum du malade prélevé pendant la convalescence n'agglutine ni le streptocoque viridans ni le diplobacille isolé au cours de deux hémocultures , mais interprété comme germe de souillure . Des intra-dermo réactions pratiquées au malade et à un témoin avec des suspensions de ces germes tués sont difficilement interprétables .

En 1951 , BARTELS (1) publie trois cas en Hollande au Journal Mensuel de Pédiatrie .

En 1954 POSTMA et DEELMAN (25) publient le cas d'une fillette de 6 mois hospitalisée pour une coqueluche , chez laquelle était apparue 4 jours avant l'hospitalisation , une éruption faite d'éléments ronds , infiltrés , disséminés sur les membres et la tête . Sur la plante des pieds et la paume droite de la main , on trouve plusieurs petites taches bleu rosâtre . Sur le visage , l'éruption prend la forme de grandes taches bleu sombre rouge infiltrées et convergentes . Les oreilles sont atteintes de façon diffuse . Sur les bras au niveau des faces d'extension , existent quelques éléments papuleux . Sur le bras droit on remarque la présence d'une petite bulle . Il existe de grandes taches brunes au niveau des fesses . La muqueuse buccale est normale . On note un peu de conjonctivite à l'oeil gauche . Une semaine environ après le début de l'affection , l'infiltration disparaît , l'éruption s'atténue , les taches prenant une couleur jaune brunâtre , alors qu'apparaissent quelques nouvelles taches sur la figure . Il n'y aura pas d'autres éruptions . La température est restée normale ainsi que l'état général . Il n'y a pas eu d'hématurie .

Sur le plan biologique le bilan d'hémostase était normal , il existait le jour de l'hospitalisation une hyper-leucocytose à 48.000 , avec surtout des lymphocytes . 3 jours après , le nombre des globules blancs était redescendu à 11.600 .

En 1955 , CASTANIER et FILIU (6) relatent dans le revue " Pédiatrie " le cas d'Alain , 2 ans et 9 mois , chez lequel apparaît une tuméfaction douloureuse des parties molles des pieds . La température est à 39°-40° . Le lendemain la peau est rouge avec aspect phlegmoneux . Un traitement par la Pénicilline est prescrit pendant 3 jours , la température baisse et l'état local s'améliore , la peau prenant un aspect purpurique puis jaune . Mais deux semaines après , nouvelle poussée fébrile avec tuméfaction des pieds . Le diagnostic d'oedème aigu hémorragique est porté et l'enfant traité simplement par du Phénergan . Les jours suivants , l'amélioration est nette et la peau reprend son aspect normal . Les examens biologiques pratiqués sont normaux . Son frère jumeau univitellin n'a jamais présenté d'épisode pathologique analogue .

Ce cas a été repris par POIRAULT (24) dans sa thèse à

Alger en 1960 .

En 1958 , GERBAUX et HERBERT-JOUAS (14) décrivent le cas d'une fillette de 10 mois . Celle-ci, bien portante jusque là , alerte par des pleurs sa mère qui constate en la déshabillant la présence d'un oedème rosé et dur au niveau des jambes et du pied . Les oedèmes s'étant étendus aux mains le lendemain , la fillette est hospitalisée . On constate l'existence d'oedèmes très importants des membres , remontant aux genoux d'une part , aux coudes d'autre part . Il existe sur ces oedèmes des placards ecchymotiques . Le siège est lui aussi marqué de grandes ecchymoses . La face est normale , mis à part la présence d'un petit élément nécrotique entaillant le bord du lobe de l'oreille gauche . La température est à 38° et l'état général est excellent . Le reste de l'examen est normal .

A l'interrogatoire on apprend que le grand-père aurait fait , entre 18 et 20 ans , un purpura qui ne s'est jamais reproduit . L'enfant n'aurait pris aucun médicament dans les jours précédents , son régime associait le lait maternel , le lait pasteurisé et les légumes .

A l'hémogramme on trouve une leucocytose à 18.600 avec 61 % de polynucléaires neutrophiles . Une étude complète de la crase sanguine est normale , la cytologie urinaire ne montre pas la présence d'hématies .

L'évolution s'est faite d'une seule poussée .

En 1959 , PALUSSIÈRE (22) dans sa thèse , rapporte l'observation d'un garçon de 17 mois qui n'a reçu jusqu'alors aucune vaccination et dont les antécédents se résument à quelques poussées de prurigo-strophulus . Chez cet enfant sont apparus brusquement des oedèmes de teinte blafarde , tendus , douloureux , au niveau des pieds et des mains . Au niveau des oedèmes ainsi que sur les faces postérieures des jambes et des avant-bras , on trouve des éléments purpuriques et des taches ecchymotiques . La gorge est rouge . Cinq jours après apparaissent de nouveaux éléments hémorragiques . L'abdomen paraît un peu douloureux . Les selles et les urines sont normales .

Les jours suivants , deux nouvelles poussées surviennent encore , mais la température ne dépasse jamais 38° . Les examens biologiques montrent uniquement une hyperleucocytose à 20.000 , avec 78 % de polynucléaires .

En 1960 , NOUAILLE , GAUTHIER et LUCET (21) rapportent l'observation très intéressante d'une petite fille âgée de 3 ans $\frac{1}{2}$, qui se plaint brusquement de douleurs des mains et des pieds où se forment , en moins d'une heure , des oedèmes durs et tendus qui s'étendent les jours suivants aux avant-bras et aux jambes . Par ailleurs , l'enfant vomit et se plaint de violentes douleurs abdominales . Quatre jours après le début de la maladie l'enfant est hospitalisée .

L'interrogatoire ne révèle dans les antécédents immédiats , qu'une rhino-pharyngite survenue quinze jours auparavant , pour laquelle l'enfant n'a reçu aucun traitement , et d'autre part des poussées de prurigo (et peut être d'urticaire) assez fréquentes .

L'examen montre aux extrémités des oedèmes très douloureux , des taches purpuriques et érythémateuses . La gorge est rouge avec exsudat blanchâtre sur l'amygdale droite , l'abdomen est souple et indolore . L'évolution se fait par poussées avec état général médiocre . L'enfant est asthénique et anorexique , la température est irrégulière et oscille entre 37° et 39° . Les oedèmes toujours aussi douloureux sont variables d'un jour à l'autre et évoluent par poussées , en restant cependant localisés au visage et aux extrémités. Les lésions cutanées subissent aussi des remaniements . En quelques jours , les éléments érythémateux des paupières sont devenus ecchymotiques et violacés . D'autre part , l'éruption notée les premiers jours sur les extrémités évolue en plusieurs poussées en remontant de la paume des mains aux avant-bras , et de la plante des pieds sur les membres inférieurs où elle atteint les régions fessières . L'éruption revêt plusieurs types : simple érythème en nappe , plaques ou nodules érythémateux surélevés et infiltrés , purpura pétéchiial ou macules purpuriques à contour irrégulier pouvant atteindre un centimètre de diamètre . Sur les fesses apparaîtront transitoirement de grandes bulles à contenu hémorragique et sur la face interne

de la lèvre inférieure une vaste ulcération à contours irréguliers . A plusieurs reprises sont survenues des hématuries importantes de sang rouge .

Les examens biologiques montrent une hyperleucocytose avec polynucléose , la présence de staphylocoques pathogènes aux prélèvements de gorge , une augmentation des alpha 2 globulines à l'électrophorèse. Le pouvoir histaminopexique du sérum est nul le 12ème jour et à 5 % le 32ème jour , la V.S. est augmentée . Le taux des antistreptolysines reste à 25 unités à deux semaines d'intervalle .

Le 16ème jour , l'amélioration tardant à se produire , l'enfant reçoit des antibiotiques , qui , s'ils font baisser la température , n'empêchent pas une nouvelle poussée oedémateuse de se produire .

2 jours après , on donne à l'enfant 40 mg d'Hydrocortisone par jour , ce qui fait disparaître les oedèmes en 2 à 3 jours et améliore nettement l'état général . Néanmoins il persiste une hématurie microscopique à 568.000 hématies par minute et une albuminurie entre 8 et 15 g/litre . Un an après il persiste encore une discrète albuminurie , mais la fillette menait une vie normale .

En 1962 , CHAVANNES (8) dans sa thèse sur l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson rapporte deux observations .

1er cas - Chez un enfant traité depuis 8 jours pour une rhino-pharyngite , apparaît brutalement un oedème de la face accompagné d'éléments purpuriques polymorphes qui , les jours suivants , s'étendent aux membres . L'état général est médiocre et la température discrètement élevée . Une augmentation de poids de 500 g témoigne de l'importance de l'oedème .

L'auteur insiste sur la découverte d'une otite purulente paracenthésée dans le service et sur la présence dans la gorge d'un streptocoque hémolytique , et la découverte dans la sérosité d'une vésicule cutanée d'un streptocoque bêta-hémolytique . Le dosage des antistreptolysines est à 1200 unités . Enfin le pouvoir histaminopexique du

sérum est abaissé à 10 % , l'évolution est rapidement favorable sous antibiothérapie et corticothérapie .

2ème cas - Le petit Bruno , 7 mois , est hospitalisé pour éruption purpurique 6 jours après une primovaccination anti-variolique . Les yeux sont gonflés par un oedème palpébral qui s'associe à une conjonctivite bilatérale . L'examen viscéral est négatif . Il survient un mélaena qui restera unique . L'état général est altéré , la température est à 38° , l'enfant accuse une augmentation de poids de 500 g . Le pouvoir histaminopexique du sérum est à 10 % . Les jours suivants l'oedème diminue , mais il apparaît de nouveaux éléments cutanés qui ont un aspect en cocarde .

Le traitement antibiotique prescrit le 1er jour semble inefficace . La corticothérapie y est associée le 6ème jour et une amélioration rapide se produit .

En 1965 , FONTAN (13) , puis BATTIN (2) en 1968 , rapportent le cas de Christine , 18 mois , sans antécédents allergiques , hospitalisée avec le diagnostic présumé de purpura méningococcique avec atteinte articulaire , en raison d'une montée thermique à 39° avec ecchymoses et tuméfaction oedémateuse au pourtour des chevilles , des genoux et des coudes .

En fait , pendant les quinze jours de l'évolution , cinq poussées de purpura et d'oedème vont se succéder avec une propagation ascendante , une prédominance pour le visage , les membres , particulièrement aux zones de pression , et pour le siège , tandis que le tronc reste indemne . Le purpura très polymorphe apparaît sous forme de pétéchies infiltrées qui s'étendent rapidement en de larges cocardes saillantes . La même extension centrifuge les fait ensuite confluer en nappes violacées , étendues , de contours irréguliers . Les doigts et les orteils prennent une coloration noirâtre , presque nécrotique . Au niveau du visage on note une ecchymose arrondie sur chaque joue et une tuméfaction rouge des oreilles qui les

rabat en avant .

Les oedèmes ont l'allure fluxionnaire de l'oedème de Quincke : ils sont de teinte blafarde , tendus , douloureux et déforment les membres . Lorsque l'oedème gagne le visage , l'enfant prend un masque néphrotique : paupières bouffies et closes , le périmètre crânien augmente en quelques heures de 8 cm et le poids de 500 g . Bien que tuméfiées , les articulations sont libres .

La température se maintient à 38° , tant que les plages ecchymotiques de coloration variée se résorbent . Malgré l'étendue des lésions cutanées , l'état général est conservé , mais l'enfant appréhende l'examen qui avive la douleur . Il n'y a pas d'hémorragie des muqueuses , ni des viscères .

La crase sanguine est normale , le signe du lacet négatif . La numération globulaire montre 4.500.000 globules rouges , 14.800 globules blancs ; 60 % de neutrophiles ; 6 % d'éosinophiles . La vitesse de sédimentation est à 15 - 35 mm , l'hémoculture est négative , le taux des antistreptolysines à 50 unités . Il n'y a pas de complication abdominale . Par contre une discrète participation rénale est notée : urée sanguine à 0,50g/l (le 5ème jour) , 0,80g/l (le 12ème jour) ; l'albuminurie recherchée chaque jour n'est retrouvée qu'une fois à 0,20 g/l (12ème jour) ; compte d'Addis entre 2000 et 3000 globules rouges . La guérison a été spontanée , sans séquelles et avec chute de poids de 1 kg 300 . L'action du Phénergan à fortes doses parut nulle et celle de la corticothérapie douteuse .

En 1966 , ROUSSOT (26) présente une thèse qui décrit , chez une fillette chétive de 2 ans , la survenue de douleurs avec oedème au mollet droit puis au genou gauche , et de taches pétéchiiales au niveau de la culotte de caoutchouc . La température est à 38°5 . Le lendemain apparaissent des oedèmes au niveau des genoux , des coudes et des mains , avec éruption ortiée par endroits , purpurique à d'autres . Il semble exister des douleurs abdominales . Les examens biologiques montrent une polynucléose à 14.000 globules blancs , une vitesse de sédimentation à 31 - 70 mm.

Les jours suivants plusieurs poussées surgissent au niveau du visage et des membres inférieurs ; on trouve quelques éléments sur la partie basse de l'abdomen et du dos . Cette éruption est faite de pétéchies disséminées irrégulièrement , d'ecchymoses , arrondies en pièces de monnaie , ou en gros placards confluent et polycycliques . Par ailleurs on découvre des éléments sur la muqueuse buccale en regard du canal de Sténon et quelques pétéchies sur la voile du palais . Il existe des éléments nécrotiques sur les genoux , les malléoles et les oreilles , à type d'ulcérations en coup d'ongle . Le recherche de sang dans les selles est par deux fois positive . L'étude virale et bactériologique au niveau de la gorge et des selles est négative .

L'enfant reçoit un traitement à base de Cortancyl et sort guérie après 3 semaines d'évolution .

Cette observation a été reprise par BORALEVI (3) dans " Le Concours Médical " .

En 1967 , CASTANIER et HEE publient deux cas :

Ier cas - La petite Mireille , âgée de 18 mois , est hospitalisée parce que depuis la veille , outre de la fièvre , sont apparues des plaques surélevées d'aspect purpurique et une tuméfaction du genou gauche et de l'oreille gauche . Les plaques purpuriques sont nettement en saillie , et donnent à la palpation l'impression d'oedème assez résistant , elles ne s'effacent pas à la pression , leur couleur rouge vineux est généralement plus foncée au centre .

Ces éléments , de la taille d'une lentille à celle d'une pièce de un franc , siègent aux membres inférieurs , au niveau du coude gauche et des joues . Le pavillon de l'oreille gauche est le siège d'un oedème important . Une tuméfaction du genou gauche a fait pratiquer des radiographies des deux genoux , mais les images osseuses ont été normales .

La température est à 38°9 lors de l'admission . Le reste de l'examen ne révèle rien de particulier si ce n'est quelques rales de bronchite .

L'examen biologique montre 7.400 G.B. , un bilan d'hémostase normal , un L.C.R. normal , l'hémoculture est négative , le prélèvement de gorge montre l'absence de streptocoques hémolytiques et le taux d'antistreptolysines est inférieur à 50 unités . Enfin le pouvoir histaminopexique du sérum est nul et l'intra-dermo réaction à la tuberculine est restée négative .

L'évolution se fait en une seule poussée vers la guérison .

2ème cas - Catherine , âgée de 5 mois , est hospitalisée pour apparition d'éléments cutanés légèrement surélevés et d'aspect purpurique .

Une semaine avant son admission , une rougeur des conjonctives a été observée et soignée par un collyre au Chloramphénicol . En outre , l'enfant tousse légèrement depuis quelques jours . Le père a présenté des crises d'asthme pendant son enfance .

Les éléments cutanés siègent sur la face et les membres. L'hélix gauche a une teinte ecchymotique . Il existe quelques ecchymoses sur la face interne des lèvres et sur les gencives . La température est à 37°5 et l'état général assez bon .

Le lendemain , les éléments purpuriques sont un peu plus étendus et surélevés . Un oedème léger est apparu aux mains et aux pieds .

L'hémogramme montre 12.800 G.B. , le pouvoir histaminopexique du sérum est nul . Les selles et les urines sont normales .

Le sixième jour de la maladie , une légère poussée évolutive semble se produire sous la forme d'une discrète poussée oedémateuse .

Vers le dixième jour de la maladie , l'oedème disparaît et les éléments purpuriques commencent à pâlir . Il n'y a pas eu d'autres poussées .

En 1969 , LAUGIER (18) publie l'observation d'un garçon de 10 mois hospitalisé pour un état fébrile avec éruption de taches purpuriques au visage et aux membres , et oedème des membres inférieurs et du scrotum .

Lors de l'examen on constate :

- au visage : sur la joue droite une tache arrondie de coloration rouge bistre un peu jaunâtre , striée de rouge . Au-dessus d'elle , plusieurs taches lenticulaires purpuriques dont le centre est nettement plus rouge que la bordure . Sur la joue gauche , une dizaine de taches arrondies , nummulaires , juxtaposées ou coalescentes forment un vaste placard annulaire polycyclique entourant une zone de peau saine . On est frappé par l'aspect en cocarde de chaque élément , le centre rouge vif étant entouré d'une aréole d'un rouge plus foncé . On note des lésions identiques au niveau des lobules des oreilles qui sont nettement oedématisés .
- aux membres supérieurs , on note à la face externe du bras et de l'avant-bras droit quelques taches brunâtres lenticulaires , lisses et planes . Au coude gauche trois éléments maculeux de coloration brun verdâtre , et à l'extrémité inférieure de l'avant-bras gauche deux taches nummulaires .
- aux membres inférieurs , on note tout d'abord sur les fesses un semis d'éléments érythémateux et légèrement ortiés d'apparition récente , sur les cuisses quelques éléments maculeux en voie de disparition . Sur la face externe de la jambe gauche , cinq à six éléments vaguement arrondis , à contours irréguliers , purpuriques au centre , plus foncés à la périphérie .

L'état général de l'enfant reste bon malgré une température à 39° .

Le frottis de gorge montre des staphylocoques . Il y a 11.800 G.B. à l'hémogramme . Le myélogramme est normal .

Après 8 jours d'hospitalisation , tout rentre définitivement dans l'ordre sans aucun traitement .

Enfin le Dr CARTON a pu obtenir , grâce à l'obligeance du Pr MALEVILLE de Strasbourg , la description de deux cas .

Le premier , qu'il a rapporté avec SNOUSSI , sera prochainement publié dans les Archives Belges de Dermatologie (29) .

Eric 14 mois , sans antécédents particuliers , présente un état grippal traité par divers médicaments (Propio-cine * , Théralène * , Coquelusédal * , Algotropyl * , Biocidan *) . Huit jours plus tard , il est admis à la clinique infantile de Strasbourg pour la brusque survenue d'éléments érythémateux ou purpuriques , papuleux ou en placards infiltrés , soulevés par un volumineux oedème chaud et sensible . Les lésions siègent sur les pieds et les mains , le mollet et l'oreille gauche . La température est à 38°2 , l'état général excellent et l'examen ne découvre qu'une discrète angine rouge et une conjonctivite purulente légère . Pendant un ou deux jours , les oedèmes augmentent considérablement (4 cm de différence entre les deux mollets) effaçant le relief des membres ; l'éruption purpurique des oreilles et des mollets prend un aspect vésiculo-nécrotique et l'oedème ecchymotique gonfle les paupières . Sous antibiotiques (Céporixine * puis Gentalline *) et pendant 24 heures sous 20 mg de Cortancyl * , les signes s'atténuent rapidement et au 12ème jour ne persistent plus que quelques crotelles et des séquelles pigmentaires .

F.N.: hématies 4.000.000 , leucocytes 13.900 , P.N. 61% , L. 32 % , M. 7 % , plaquettes 233.000 , T.S. 1mn , T.C. 3 mn 30 s. Fibrinogène 3,48 g/l . Temps de Quick , de

Howell et taux de prothrombine normaux . Urée sanguine 0,41 g/l ; urines normales . Recherches virales négatives . Bactériologie : pneumocoques dans la gorge et sur la conjonctive . Dosage du complément sérique : taux normal . Test de transformation lymphoblastique (T.T.L.) , méthode isotopique : nettement positif pour l'Algotropyl * (30 et 3/ml de milieu de culture) . Il est négatif pour la Prométhazine , un des constituants de l'Algotropyl *.

Immunofluorescence directe d'une lésion papuleuse jeune avec divers conjugués fluorescents (anti-IgA , IgG , IgM et anti-C3) : négative au niveau des structures vasculaires (absence d'immunoglobuline ou de complément) .

Le second cas a été rapporté par le Pr MALEVILLE à la Société Française de Dermatologie et Syphiligraphie en juin 1973 (20).

Karine 5 mois a été traitée un mois auparavant par réhydratation , Ampicilline , Primpéran * et Fungizone * , pour un épisode dyspeptique grave et a reçu 7 jours plus tôt la 3ème injection de Tétracoq . Elle nous est adressée en avril 1973 , pour de volumineux placards purpuriques , infiltrés et cartonnés , de 2 à 3 cm de diamètre , surélevés par un oedème important des deux joues avec extension aux paupières et au niveau d'une cuisse . Des éléments moins importants sont visibles sur le menton et le cuir chevelu , et de petites lésions érythémato-papuleuses sur le front . Au niveau du pavillon des oreilles , les éléments ont un aspect nécrotique . Il existe une fébricule à 37°5 - 38° , mais l'état général est conservé et le reste de l'examen sans particularités . Après une aggravation de la symptomatologie pendant 2 à 3 jours , l'évolution se fait spontanément vers la guérison en 7 jours avec quelques séquelles pigmentaires .

F.N. : hématies 4.220.000 , leucocytes 12.500 , P.N. 23 % , P.E. I % , L. 75 % , M. I % , plaquettes 424.000 , T.S. I mn 30 s , T.C. 4 mn , Fibrinogène 2,1 g/l , temps de Howell , de Quick , taux de prothrombine normaux . V.S. 48 - 55 mm . Urée sanguine 0,17 g/l , urines normales , L.C.R. normal . Recherches virologiques et bactériologiques (nez , gorge , sang , urines , selles) sont restées négatives , A.S.L.O. moins de 50 unités . Pas d'abaissement du taux du complément sérique . Radio thoracique normale .

Ces 36 cas constituent l'ensemble des observations qui ont été publiées sur l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson .

On peut y ajouter le cas de l'enfant dont la photographie du visage a été reproduite dans le traité de dermatologie du Pr DEGOS (9) au chapitre de l'oedème aigu hémorragique de la peau , mais dont l'observation n'a pas été publiée .

Un autre cas suivi à Lille par le Pr DESMONS n'a pas non plus donné lieu à une publication .



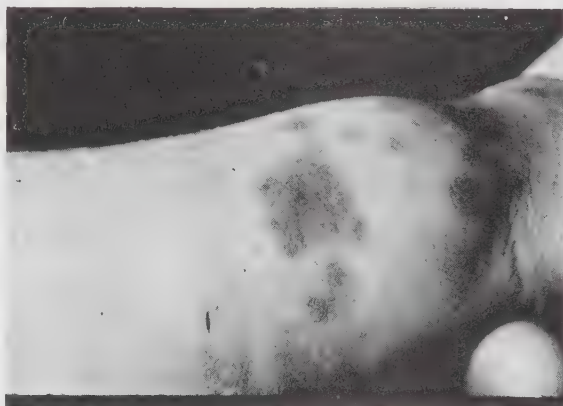
Aspect de l'éruption au visage

Karine I. (MALEVILLE)

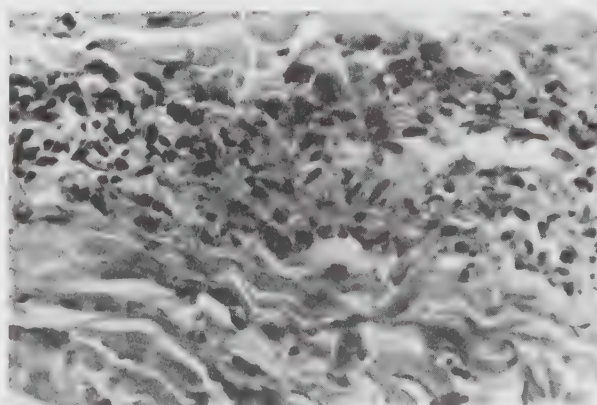
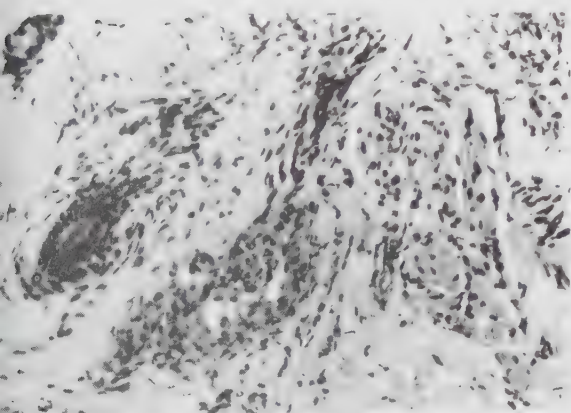
Johann C. (CARTON)



Nécrose du bord de l'oreille.
Karine I. (MALEVILLE)



Oedème et éruption de l'avant bras.
Johann C. (CARTON)



Aspects histologiques

Eric B. (SNOUSSI)

Johann C. (CARTON)

OBSERVATION PERSONNELLE

Le jeune Johann C . . . , âgé de 8 mois , a été hospitalisé dans le service de pédiatrie le 29 Décembre 1970 pour " ecchymoses faciales avec oedème local " .

Il s'agit d'un premier enfant . La grossesse et l'accouchement ont été normaux . L'enfant a subi la vaccination anti-variolique et la vaccination par le Tétracoq . Le développement staturo-pondéral est normal . A 8 mois , le poids est de 9.400 g pour une taille de 76 cm . L'interrogatoire révèle en outre qu'à chaque sortie de dent , Johann a présenté une bronchite asthmatiforme . Par ailleurs le père est asthmatique et eczémateux . Quant à la mère elle présente une angine depuis 3 jours au moment de l'hospitalisation de son fils .

HISTOIRE DE LA MALADIE

Trois semaines auparavant, est survenu chez cet enfant un premier épisode fébrile , pour lequel il a reçu du Trentadil * , de la Succiphylline percutanée * , du Proxybron * , de l'Etaphylline * , et du Rhinathiol * , puis du Silomat * , de la Méprophyl-
line * , de la Sifacycline * et du Théralène pectoral * . Trois jours avant l'éruption , un médecin appelé parce que l'enfant présente une pharyngite peu fébrile , prescrit du Pénisulfa O.R.L.

bébé * , du Chibro-argyrol * à 1 % , de la Campho-Pneumine ramphénicol * en suppositoires . Le veille de l'éruption , autre médecin prescrit du Totapen * , du Sofradex collyre , du Tétralactyl * et de la Catalgine * ...

Le 28 Décembre , les parents remarquent l'apparition d'une tache érythémateuse au niveau d'une joue , tache qui s'étend au cours de la journée du 29 Décembre , alors que l'enfant ne présente ni fièvre , ni anorexie , ni troubles du transit . En même temps apparaît un oedème des paupières et des mains . Le médecin appelé décide l'hospitalisation .

A l'examen dès l'entrée , on est frappé par l'aspect du visage sur lequel se dessinent des placards rouge violacé , confluent ayant l'aspect d'ecchymoses foncées , lie de vin , à contours nets , géographiques . Ces placards se répartissent de façon grossièrement symétrique au niveau des joues et des oreilles . Sur le pavillon de l'oreille gauche , on observe une légère fissure nécrotique de quelques mm sur un placard . Elle ne se transformera pas en ulcération plus importante . Les taches sont associées à un oedème local , infiltrant la face et les paupières , occluant presque complètement les fentes palpébrales . Les membres sont le siège d'un oedème diffus touchant principalement la main droite . On note également des éléments purpuriques de taille variable , du diamètre d'une tête d'épingle à celui d'une groseille , disséminés sur les bras et les cuisses ainsi que sur la verge . On ne trouve aucun élément au niveau du tronc .

La température est à 38° . L'examen clinique est par ailleurs négatif , mis à part un pharynx rouge . Les bruits du coeur sont bien frappés , le pouls est à 120 pulsations par minute . Il n'existe ni toux ni dyspnée . L'auscultation pulmonaire ne révèle aucun signe pathologique . L'enfant est nourri au lait "Lémiel 2ème âge " . Le transit est normal , l'abdomen est souple , non douloureux . Il n'existe ni hépatomégalie , ni splénomégalie , ni adénopathies . Les examens uro-génitaux et neurologiques sont normaux . Enfin il n'y a pas d'arthralgies .

[The following text is extremely faint and largely illegible. It appears to be a list or index of items, possibly related to a collection or inventory. The text is organized into several columns and rows, with some items appearing to be numbered or categorized. Due to the low contrast and blurriness, the specific details of the text cannot be accurately transcribed.]

germes pathogènes ni à l'examen direct , ni à la culture .

- La coproculture est normale .
- La ponction lombaire faite le 30 Décembre montre un liquide céphalorachidien normal :
 - . moins de 1 élément par mm³ , albumine 0,10 g/l ,
 - Cl 7,12 g/l , sucre 0,64 g/l .
- Enfin la radio thoracique est normale .

Le 31 Décembre la température est autour de 37° . La gorge n'est plus rouge . Les placards ecchymotiques s'atténuent légèrement . L'oedème régresse au niveau du visage . Parallèlement le poids de l'enfant a baissé de plus de 400 g par rapport au poids d'entrée .

Le Dr CARTON fait le diagnostic d'oedème aigu hémorragique de la peau , et pratique une biopsie au bras gauche .

Cette biopsie étudiée par le Pr SMADJA montre outre une érythrodiapédèse , des lésions de nécrose fibrinoïde des vaisseaux dermiques et un infiltrat périvasculaire riche en polynucléaires .

Le 8 Janvier , la disparition des éléments purpuriques continue sans nouvelle poussée . La température est restée normale . L'état général est bon .

On pratique des intra-dermo réactions aux toxines staphylococciques et streptococciques qui ne permettent pas d'incriminer formellement ces germes , mais ces tests sont peu significatifs à cet âge .

Le 9 Janvier , poussée fébrile à 38°5 , avec gorge inflammatoire et amygdalite .

Un prélèvement de gorge montre à l'examen direct la

présence de pneumocoques et de quelques streptocoques .

L'enfant reçoit du Totapen * et sort guéri de l'hôpital
le 14 Janvier 1971 .

DESCRIPTION CLINIQUE DE L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE

DE LA PEAU DU NOURRISSON

AGE ET SEXE

L'oedème aigu hémorragique de la peau est une affection qui touche indifféremment les nourrissons des deux sexes , puisque dans les 20 cas où celui-ci est connu , on compte 12 garçons et 8 filles . Dans les autres cas publiés , la majorité des enfants ont un âge compris entre 5 mois et 2 ans . Cependant quelques cas ont été décrits chez des enfants plus âgés : 2 ans et 9 mois (CASTANIER et FILIU (6)) ; 3 ans $\frac{1}{2}$ (NOUAILLE (21)) .

ANTECEDENTS

Des antécédents allergiques sont rarement signalés chez les parents et collatéraux , et , dans deux observations seulement , on remarque que l'enfant a déjà présenté des manifestations allergiques mineures : urticaire , prurigo (PALUSSIÈRE (22) , NOUAILLE (21)) . Mais c'est le plus souvent chez un enfant en pleine santé et dont le développement staturo-pondéral et psychomoteur a été normal , que survient la maladie .

Dans environ la moitié des observations recueillies , une affection O.R.L. , traitée ou non , a précédé de 8 à 15 jours le début de la maladie .

Dans trois cas elle succède à une vaccination , soit anti-variologique 6 jours avant (CHAVANNES (8)) , soit à une troisième injection de Tétracoq 7 jours avant (MALEVILLE (20)) , soit à une première injection de vaccin anti-poliomyélitique 5 jours avant (FONTAN (13)) .

Enfin il faut signaler que la prise de médicaments divers est assez fréquente dans les jours précédant l'affection .

LES SIGNES DE DEBUT

Le début est toujours brutal et rapidement évolutif . Il est marqué le plus souvent par une élévation thermique entre 38° et 39° . Des douleurs sont souvent signalées au niveau des membres par les enfants les plus âgés , puis rapidement se constitue un oedème accompagné de purpura .

LA PHASE D'ETAT

1° Signes Généraux

En règle , l'état général est conservé et la fièvre oscille entre 37° et 39° . Le visage de l'enfant est parfois un peu pâle .

2° L'Oedème

L'oedème précède habituellement de quelques heures l'apparition du purpura . Sa survenue est brutale . Il est chaud , blanc ou rose , tendu , dur ou de consistance molle . Il est enfin douloureux , surtout à la palpation , ce qui rend l'examen difficile . Il est souvent objectivé par une augmentation de poids entre 300 et 500 g . Sa topographie est spécifiquement distale et s'il débute le plus souvent à un seul endroit où il peut rester localisé au cours de l'évolution , il atteint généralement les jours suivants plusieurs segments de membres et la face .

Il n'a jamais été signalé sur le tronc ni sur l'abdomen . Toute-

fois LAUGIER (18) signale un cas d'oedème des membres inférieurs atteignant le scrotum .

a) Au niveau de la tête

La face est fréquemment atteinte et peut prendre l'aspect d'un " faciès néphrotique " (FONTAN (13)). Les oreilles sont décollées et tuméfiées . Les paupières sont gonflées , réalisant une occlusion partielle ou totale de la fente palpébrale . Parfois on note de la conjonctivite . Sont également souvent atteints la région sous-maxillaire , le menton , les joues et la calotte crânienne avec aspect en casque ou en galette , entraînant une augmentation rapide du périmètre crânien (CHAVANNES (8)) .

b) Aux membres

L'oedème est presque constant . Il touche les mains , donnant aux doigts un aspect boudiné , puis s'étend du dos des mains vers les faces d'extension de l'avant-bras et vers le coude .

Aux membres inférieurs , il gonfle indifféremment le pied , la jambe et le genou . Quand il est localisé à une articulation , cet oedème érythémateux , chaud , tendu , douloureux , peut en imposer pour une arthrite (CASTANIER et FILIU (6)) , mais l'atteinte articulaire n'a jamais pu être prouvée et il n'y a jamais eu de séquelles articulaires .

Les oedèmes évoluent par poussées , par placards d'apparition subite (PALUSSIÈRE (22)) et , dans la plupart des cas , réalisent en quelques jours une atteinte plurisegmentaire symétrique ou non . Puis ils disparaissent soit rapidement soit progressivement , tandis que peuvent survenir de nouvelles poussées selon les mêmes modalités .

3° Le Purpura

L'éruption purpurique débute le plus souvent au niveau des

régions oedématisées , et comme dans les oedèmes , elle atteint les jours suivants , puis éventuellement par poussées , un ou plusieurs segments de membre et la face . Cette éruption survient brusquement quelques heures , au maximum 24 heures , après l'oedème .

Contrairement à l'oedème , elle s'étend volontiers vers la racine des membres : bras , cuisses et fesses et atteint même parfois la verge , comme dans notre observation , voire la partie basse de l'abdomen et du dos (ROUSSOT (26)) , mais en règle elle épargne le tronc . De même elle respecte généralement les muqueuses , bien que des taches purpuriques ou ecchymotiques aient été signalées sur la muqueuse buccale , le voile du palais , la face interne des lèvres et les gencives (ROUSSOT (26), CASTANIER et HEE (7)) . C'est un purpura non thrombopénique . Les éléments ne sont pas prurigineux .

L'aspect de ce purpura est très polymorphe , LELONG (19) dans son observation décrit deux types d'éléments hémorragiques de la peau :

" les uns , non infiltrés , sont des taches purpuriques petites (pétéchie) ou plus étendues (ecchymoses) ; elles sont foncées , violettes , presque noires , et ne font aucune saillie .

Les autres fortement surélevées , constituant des placards boursoflés et saillants ; à leur niveau la peau est tendue , luisante , bleue . Ils ressemblent à de volumineux hématomes entourés d'oedème " .

Les placards infiltrés et ecchymotiques sont les éléments les plus impressionnants du tableau , leur taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre . Ils peuvent confluer , et , en particulier au niveau de la face et des fesses , réalisent de vastes surfaces rouge foncé ou lie de vin à contours nets , polycycliques ou en carte de géographie . Parfois ils ont un aspect monomorphe " en cocarde "

(SEIDLMAYER (28) , FONTAN (13) , LAUGIER (18)) ou en papules érythémateuses ortiées .

Le purpura pétéchiâl est presque constant , fait de petites taches lenticulaires très foncées , que l'on trouve principalement au niveau des membres ou au sein d'une plage érythémateuse .

Des éléments nécrotiques sont fréquemment signalés dans les observations , en particulier au niveau du pavillon de l'oreille (GERBEAUX (14) , ROUSSOT (26) , SNOUSSI (29) , MALEVILLE (20) , CARTON) , mais aussi au niveau des membres , sur les malléoles et les genoux (ROUSSOT) et aux orteils (FONTAN (13)). Les éléments nécrotiques peuvent être discrets et passer inaperçus (aspect en coup d'ongle) , parfois ils sont plus importants et réalisent comme pour le cas de NOUAILLE (21) au niveau de la lèvre , des ulcérations à bords irréguliers .

Enfin NOUAILLE décrit également chez son enfant de 3 ans $\frac{1}{2}$ l'apparition transitoire de grandes bulles à contenu hémorragique sur les fesses .

L'évolution de ce purpura se fait en une ou plusieurs poussées , grossièrement parallèles aux poussées oedémateuses . Les éléments passent par les couleurs classiques de la contusion avec cependant une teinte jaune chamois assez caractéristique . Une fine desquamation est parfois signalée en fin d'évolution . Enfin s'il ne persiste pas de cicatrices , les éléments nécrotiques sont parfois long à guérir .

4° Atteintes Viscérales

. Des signes digestifs ont été décrits dans quatre observations . Il s'agit de douleurs abdominales vagues , avec recherche de sang positive au niveau des selles , comme dans le cas de

ROUSSOT (26) chez une enfant de 2 ans , soit de douleurs abdominales violentes avec vomissements au début de la maladie pour le cas de NOUAÏLLE (21) chez une enfant de 3 ans $\frac{1}{2}$, ou encore de diarrhée sanguinolente chez une fillette de 15 mois (FINKELSTEIN (12)) , voire de mélaena chez un enfant de 7 mois (CHAVANNES (8)) .

. Une atteinte rénale discrète et réversible est signalée dans cinq observations (FINKELSTEIN , enfant de 9 mois , SEIDLMAYER , 2 ans $\frac{1}{2}$, NOUAÏLLE , 3 ans $\frac{1}{2}$, CHAVANNES , 7 mois , FONTAN , 18 mois) . Il s'agit , soit d'hématurie microscopique , soit d'augmentation transitoire de l'urée sanguine ou de l'albuminurie . Dans un seul cas , celui de NOUAÏLLE (21) l'atteinte rénale est importante avec hématuries de sang rouge , albuminurie importante qui va diminuer très progressivement .

On remarque que ces manifestations viscérales sont surtout le fait des enfants les plus âgés .

5° Le reste de l'examen clinique est négatif

Toutefois il est possible de découvrir des stigmates d'affections intercurrentes (O.R.L. le plus souvent) qui traitées efficacement évoluent tout à fait normalement .

EVOLUTION

— — — — —

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson évolue vers la guérison complète en une à trois semaines , selon le nombre de poussées .

Pour environ la moitié des observations étudiées , il n'existe qu'une seule poussée . Les autres observations signalent une à trois poussées supplémentaires , rarement plus . L'inter-

valle entre les poussées est très variable . Parfois très rapprochées , elles peuvent être distantes de 15 jours (CASTANIER et FILIU (6)) . De même chaque poussée est variable dans :

- son intensité ,
- son aspect - soit poussée oedémateuse et purpurique
 - soit poussée purpurique pure ou oedémateuse pure .
- sa durée - soit disparition lente et progressive de l'oedème et du purpura
 - soit disparition rapide des nappes oedémateuses apparues brusquement .

Bref , si l'évolution peut sembler capricieuse , elle se termine toujours par la guérison sans séquelles . Aucune récurrence n'a été signalée .

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

LE BILAN D'HEMOSTASE

Il a été pratiqué dans la quasi totalité des cas étudiés . Les résultats ont toujours été normaux .

- il n'existe pas de signe de fragilité capillaire (signe du lacet négatif) .
- le nombre des plaquettes est normal , ainsi que leur morphologie et leur valeur fonctionnelle .
- les temps de saignement et de coagulation sont normaux .
- l'étude du complexe prothrombinique et le test de consommation en prothrombine , étudiés complètement dans l'observation de GERBEAUX (14) , a donné des résultats normaux .
- de même que le test de tolérance à l'héparine , le thromboélastogramme et le temps de rétraction du caillot , quand ils ont été recherchés .

LE BILAN HEMATOLOGIQUE

Il donne les résultats suivants :

- absence d'anémie : toutes les numérations de globules rouges montrent des chiffres compris entre 4 et 5 millions .
- Pour l'observation de NOUAILLE (21) , le nombre primitivement

supérieur à 5 millions , tombe à 3,5 millions après 12 jours d'évolution , vraisemblablement à cause des hématuries .

- le nombre des globules blancs est plus variable ; sur les 17 cas , où il est connu , huit fois le nombre des leucocytes peut être considéré comme normal chez un nourrisson (entre 8.000 et 12.000 G.B.) . Dans les autres cas il existe une hyperleucocytose entre 14.000 et 22.000 G.B. qui est le plus souvent provoquée par une augmentation isolée des polynucléaires neutrophiles .

Le taux des éosinophiles n'est jamais augmenté de façon caractéristique .

- le myélogramme pratiqué par LELONG (19) , LAMY (17) et LAUGIER (18) est normal .
- enfin , la vitesse de sédimentation est toujours augmentée : entre 14 et 48 mm pour la 1ère heure (NOUAÏLLE (21) , CHAVANNES (8) , FONTAN (13) , ROUSSOT (25) , MALEVILLE (20)) .

RECHERCHE d'UNE ATTEINTE RENALE

Chez le nourrisson , la participation rénale est rarement signalée et a toujours été discrète . Signalons la découverte de quelques hématies associées ou non à des leucocytes (FINKELSTEIN (12) , SEIDLMAYER (28) , LELONG (19) , CHAVANNES (8)) , une augmentation transitoire de l'urée sanguine à 0,80 g/l (FONTAN (13)) .

Seul le cas de NOUAÏLLE (21) , chez une enfant de 3 ans $\frac{1}{2}$, montre , comme nous l'avons vu , une atteinte rénale importante : hématurie macroscopique , récidivante et persistante , avec albuminurie oscillant entre 8 et 15 g/l et azotémie normale .

Ce cas justifie une surveillance rénale prolongée (H.L.M. et albuminurie) chez tous les enfants atteints d'oedème

aigu hémorragique de la peau du nourrisson , surtout ceux dont l'âge est supérieur à 2 ans .

RECHERCHE D'UNE ATTEINTE DIGESTIVE

Les coprocultures qui ont été faites n'ont jamais mis en évidence de germes pathogènes . Par contre la recherche de sang dans les selles a été positive à plusieurs reprises pour le cas de ROUSSOT (26) . Rappelons que FINKELSTEIN (12) , rapporte un cas de diarrhée sanguinolente et CHAVANNES (8) , un mélaena isolé .

LA PONCTION LOMBAIRE

Elle a été pratiquée dans 7 cas . L'examen chimique et cytot bactériologique du liquide céphalorachidien a été normal. Signalons toutefois une hyperglycorachie à 0,094 g/l (LAMY (17)) et la présence de 8 lymphocytes par mm³ (CHAVANNES (8)).

L'ELECTROPHORESE DU SERUM SANGUIN

Elle a été demandée par NOUAILLE (21) , CHAVANNES (8) et CARTON . Dans ces trois cas une augmentation sensible des alpha 2 globulines est signalée .

RECHERCHE D'UNE ETIOLOGIE BACTERIENNE

Rappelons que la coproculture et la culture du liquide céphalorachidien n'ont pas mis en évidence de germes pathogènes . L'hémoculture a été demandée sept fois , une seule fois (LAMY (17)) elle a montré la présence d'un streptocoque viridans .

Des prélèvements de gorge ont été faits dans 9 observations .

- dans 5 cas la flore était normale .
- dans 2 cas des staphylocoques pathogènes ont été décelés ,

NOUAILLE (21) et LAUGIER (18).

- dans I cas il s'agissait de pneumocoques découverts également au niveau de la conjonctive du même enfant (SNOUSSI (29)) .
- dans I seul cas (CHAVANNES (8)) on a découvert la présence de streptocoques hémolytiques .

La ponction et l'ensemencement de vésicules ou d'éléments ecchymotiques de la peau ont été négatifs deux fois (LELONG (19) et LAMY (17)) ; par contre pour le cas de CHAVANNES (8) un streptocoque bêta hémolytique a été mis en évidence .

Le taux des antistreptolysines a été élevé (1.200 unités) dans le seul cas où un streptocoque hémolytique a été mis en évidence (CHAVANNES (8)) . Dans tous les autres cas où on l'a recherché , le taux était normal (NOUAILLE (21) , CHAVANNES (8) , FONTAN (13) , CASTANIER (7) , MALEVILLE (20)) . Toutefois la recherche d'une augmentation de ce taux après 15 jours d'intervalle n'a été faite que dans le cas de NOUAILLE .

Enfin la recherche d'une immunité au bacille de Koch testée par CASTANIER et HEE (7) dans leurs 2 observations , était négative .

RECHERCHE D'UNE ETIOLOGIE VIRALE

La recherche d'un virus a été faite sans succès pour trois cas : ROUSSOT (26) , SNOUSSI (29) , MALEVILLE (20) .

RECHERCHE D'UNE ETIOLOGIE MEDICAMENTEUSE

Cette recherche n'a malheureusement été pratiquée qu'une seule fois pour le cas de SNOUSSI (29) où le test de transformation lymphoblastique (méthode isotopique) s'est montré nettement positif pour l'Algotropyl * , médicament pris par le malade 8 jours

avant la survenue d'oedème aigu hémorragique . Ce test était négatif pour la Prométhazine , un des constituants de l'Algotropyl * .

EXAMENS EN FAVEUR D'UN MECANISME IMMUNO ALLERGOLOGIQUE

La recherche du pouvoir histaminopexique du sérum a été faite dans cinq observations où il s'est montré systématiquement abaissé ou effondré : 0 puis 5 % (NOUAILLE (21)) , 10 % pour les 2 cas de CHAVANNES (8) , 0 % pour les 2 cas de CASTAIGIER et HEE (7) . Ces résultats semblent prouver que l'O.A.H. survient chez des enfants qui ont un " terrain allergique " .

Le pouvoir capillaro-toxique du sérum, dont les modalités ont été rappelées par PALUSSIÈRE dans sa thèse (22), n'a été étudié que deux fois . S'il était positif dans le cas de PALUSSIÈRE , il s'est montré par deux fois négatif dans le cas de FONTAN (13) . Cet examen est en faveur , quand il est positif , d'un mécanisme immuno-allergique .

Le taux de complément sérique était normal dans les cas de SNOUSSI (29) et MALEVILLE (20) .

Enfin SNOUSSI a fait pratiquer l'immunofluorescence directe d'une lésion papuleuse jeune avec divers conjugués fluorescents (anti IgA , IgG , IgM , et anti C3) : résultat négatif (absence d'immunoglobuline ou de complément au niveau des structures vasculaires) .

ETUDE HISTOLOGIQUE

Il nous a semblé utile dans ce chapitre de regrouper l'ensemble des études anatomo-pathologiques faites sur l'O.A.H. de la peau , puisque à notre connaissance , seulement dix prélèvements biopsiques ont été étudiés .

I - LAMY

La lecture histo-pathologique du fragment biopsié montre une capillarite intense avec péricapillarite . Tous les capillaires sont touchés sans exception . Leur paroi est épaissie , infiltrée de polynucléaires et partiellement en dégénérescence fibrinoïde . L'aspect n'est pas comparable à celui d'une périartérite noueuse . Le derme est intact , il n'y a pas d'extravasation sanguine .

II- POSTMA

La couche cornée est un peu épaissie . Dans les couches inférieures de l'épiderme et la partie touchant le derme , il existe un peu d'oedème . Au niveau de la couche superficielle du derme , les parois des vaisseaux sont gonflées d'oedème et il existe une infiltration cellulaire par des leucocytes avec très peu d'éosinophiles . On trouve aussi un léger gonflement des cellules endothéliales . Les parois des petites artères sont de ce fait épaissies , mais leur lumière est néanmoins

conservée . La lumière des vaisseaux plus petits , comme les artérioles précapillaires , est aussi libre bien que les cellules endothéliales y soient beaucoup plus nombreuses et gonflées . Cependant on trouve ici un exsudat périvasculaire de leucocytes , quelques lymphocytes et des cellules rondes , jusqu'à une grande distance du vaisseau . Dans les préparations , ne fut jamais trouvée aucune trace de sang .

Les leucocytes qui furent vus dans les parois et à l'extérieur des vaisseaux sont en voie de pycnose et de caryolyse . Partout où cette leucocytoclasie est visible , disparaît vraisemblablement aussi la structure des parois vasculaires . A certaines places , il existe une homogénéisation du mésenchyme , comme on le voit souvent avant la dégénérescence . Les taches sont tellement petites qu'on ne peut pas y reconnaître un type déterminé de dégénérescence . Tous les vaisseaux sont atteints .

Sur les préparations colorées au Gram , on ne trouve pas la présence de bactéries .

III. NOUAILLE

Un examen histologique est fait au 6ème jour de la maladie sur un fragment de peau prélevé à la face antéro-externe de la jambe droite , dans une région oedémateuse , mais la coupe n'a pas intéressé la lésion purpurique . L'épiderme est un peu modifié . Discret épaississement du derme superficiel dont les fibres collagènes sont gonflées par l'oedème . Très discrète périvascularite : il n'est pas possible de porter un diagnostic précis sur ce fragment de peau .

IV. CHAVANNES

Epiderme normal recouvrant un derme assez épais conte-

nant des pelotons sudoripares .

Dans le derme , quelques artérioles dont l'une présente une altération fibrinoïde de la paroi avec une thrombose fibrineuse . Quelques capillaires sont entourés de rares éléments inflammatoires . Il n'y a pas d'éosinophiles . Au niveau de l'hypoderme , on note un oedème et une infiltration fibrineuse des cloisons séparant les lobules adipeux . Là aussi , on note une micro-angiopathie thrombotique avec très peu de réaction inflammatoire péri-vasculaire . Les éléments entourant les vaisseaux présentent des altérations importantes pycnotiques . Ces lésions sont comparables à celles que l'on observe dans les manifestations d'origine allergique avec capillarite thrombosante .

V. CHAVANNES

La biopsie révèle des lésions tout à fait typiques d'un purpura inflammatoire . Il existe , en effet , outre l'érythrodiapédèse , élément fondamental du purpura , des altérations profondes des parois endothéliales et surtout une infiltration endo et péri-capillaire de très nombreuses cellules lymphocytaires . Celles-ci forment un manchon presque continu signalant le trajet sinueux de ces vaisseaux . Bien que l'on ait dit à la suite de SEIDLMAYER , que ces oedèmes hémorragiques de la peau étaient souvent d'origine allergique , il n'a pas été constaté , dans la présente biopsie , de cellules éosinophiles.

VI. FONTAN

A la biopsie cutanée , l'épiderme est normal . Dans toute l'épaisseur du derme , les capillaires , anormalement visibles et dilatés sont entourés tantôt de suffusions hémorragiques , tantôt d'un manchon d'histiocytes , de lymphocytes,

de polynucléaires neutrophiles et éosinophiles .

Les vaisseaux ont un endothélium épaissi , mais sont dépourvus d'altération fibrinoïde et de thrombose . Donc lésions de péricapillarite diapédétique et inflammatoire comparables à celles du purpura rhumatoïde .

VII. LAUGIER

Une biopsie effectuée au niveau d'un élément purpurique de la jambe gauche montre un épiderme normal , des capillaires du réseau sous-papillaire très largement dilatés sans infiltrat appréciable . Au pourtour de ces capillaires existe un oedème discret du derme papillaire principalement et de la partie supérieure du derme superficiel . La recherche de l'hémosidérine montre un léger tatouage de quelques cellules situées profondément dans le derme .

VIII. SNOUSSI

Sur toute la hauteur du derme il y a une nécrose fibrinoïde des parois des vaisseaux sanguins de petit calibre à l'exclusion des capillaires . Cette nécrose s'accompagne constamment d'une importante diapédèse de polynucléaires neutrophiles dont les noyaux sont fortement fragmentés (phénomène de leucocytoclasie) . Cette image histologique est celle d'une vascularite aiguë d'hypersensibilité , comme elle peut être réalisée expérimentalement par le phénomène d'Arthus .

IX. MALEVILLE

La structure de l'épiderme est tout à fait normale ; au niveau des papilles dermiques on voit de rares polynucléaires en diapédèse , sans lésions apparentes des capillaires

papillaires . Dans les étages superficiels et moyens , les parois de la plupart des vaisseaux sanguins de petit calibre sont fortement épaissies , imbibées d'un matériel fibrinoïde et infiltrées de cellules inflammatoires , presque exclusivement des leucocytes polynucléaires neutrophiles . Cette " dégénérescence " fibrinoïde des parois vasculaires épargne les capillaires terminaux ; elle ne provoque jamais l'obstruction de la lumière vasculaire , qui reste toujours bien visible, bordée par quelques cellules endothéliales turgescentes . L'infiltrat inflammatoire leucocytaire dépasse très largement la zone d'imbibition fibrinoïde des parois vasculaires et se répand de façon diffuse à travers le conjonctif dermique , dont les moindres interstices sont occupés par quelques polynucléaires , plus ou moins altérés . Cette altération se caractérise par une pycnose et une fragmentation des noyaux fréquemment réduits à un semis de granulations nucléaires nues , fortement basophiles . Ce phénomène de leucocytoclasie est tout aussi intense dans les parois vasculaires que dans les interstices des fibres collagènes .

X. CARTON

Enfin , voici l'examen histologique de notre cas : les prélèvements remis au laboratoire sont bordés par un épithélium malpighien régulier et kératinisé . Sous celui-ci on trouve :

- des lésions purpuriques évidentes avec la présence de nombreuses hématies hors des capillaires . Ces hématies se trouvent en grand nombre juste sous l'épiderme mais également dans toute l'épaisseur du derme jusqu'à la partie profonde .
- par ailleurs , on trouve des lésions importantes de vascularite allergique au niveau de tous les capillaires dont la paroi est souvent épaissie , hyalinisée , ou en nécrose fibrinoïde nette . Ces capillaires sont entourés par des

manchons cellulaires riches en polynucléaires éosinophiles dont les noyaux sont souvent pycnotiques ou réduits à une poussière nucléaire .

Le diagnostic de purpura allergique est donc tout à fait confirmé par l'anatomie pathologique .

L'élément capital qui fait l'unité des résultats de ces différentes biopsies est l'atteinte de type allergique des vaisseaux du derme .

Cette atteinte peut être très discrète quand la coupe intéresse une région uniquement oedémateuse (NOUAILLE) . Elle est souvent caractéristique quand la biopsie porte sur un élément purpurique .

La capillarite peut intéresser tous les vaisseaux , mais il semble qu'elle touche plus volontiers les artérioles de petit calibre et respecte parfois les capillaires terminaux (MALEVILLE , SNOUSSI) .

Les vaisseaux atteints sont dilatés et leur lumière reste généralement libre .

Leur paroi est épaissie parfois de façon considérable: les cellules endothéliales qui bordent la lumière sont turgescentes (POSTMA , MALEVILLE , CARTON) . Le reste de la paroi est par endroit ou en totalité le siège d'une nécrose fibrinoïde avec homogénéisation de la substance fondamentale interfibrillaire (POSTMA) . Il existe un infiltrat périvasculaire fait de cellules inflammatoires qui sont principalement des leucocytes polynucléaires neutrophiles associés parfois à des éosinophiles , des lymphocytes et des histiocytes (POSTMA , FONTAN) . Cet infiltrat , forme un manchon autour des vaisseaux dont il souligne le trajet sinueux , et se répand de façon diffuse à travers le conjonctif dermique (MALEVILLE) .

Un phénomène de leucocytoclasie caractérisé par une pycnose et une fragmentation des noyaux est souvent décrit. Cette caryolyse se fait plus spécialement au dépens des noyaux des polynucléaires , à l'intérieur et à l'extérieur des parois vasculaires (POSTMA , CHAVANNES , SNOUSSI , MALEVILLE , CARTON). Une extravasation d'hématies est enfin signalée par FONTAN , CHAVANNES et CARTON .

L'image de vascularite aiguë décrite ci-dessus , avec les lésions de dégénérescence fibrinoïde , image semblable à celle obtenue expérimentalement par le phénomène d'anaphylaxie tissulaire d'Arthus , évoque fortement l'hypothèse d'un mécanisme allergique .

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'O.A.H. est facile et peut être fait dès la simple inspection par l'association caractéristique d'oedèmes segmentaires et de purpura polymorphe de topographie distale , chez un nourrisson parfois fébrile et dont l'état général est conservé . Toutefois cette affection rare peut poser des problèmes de diagnostic différentiel .

A la phase oedémateuse , au début de l'affection , le diagnostic de néphrite aiguë pourrait être évoqué , mais les oedèmes y sont plus généralisés que dans l' O.A.H. et l'examen des urines éliminera une cause rénale .

Nous avons vu que cet oedème fluxionnaire et douloureux peut faire discuter une atteinte articulaire s'il est localisé à une articulation .

En fait , c'est surtout du diagnostic d'un purpura dont il s'agit :

dès l'entrée , l'aspect de ce purpura à tendance ecchymotique , chez un nourrisson fébrile , peut en imposer pour un purpura méningococcique , mais dans ce cas , il est associé à une atteinte profonde de l'état général , et à un collapsus cardiovasculaire avec tachycardie , dyspnée , cyanose et signes neurologiques . Néanmoins si un doute persistait , la ponction lombaire corrigerait

le diagnostic .

Ultérieurement , les résultats paracliniques montrant l'absence de désordre hématologique et l'absence d'anomalies de la crase sanguine ,circonscrivent le problème diagnostique aux purpuras anhémo-pathiques, essentiellement le purpura rhumatoïde et la maladie trisymptomatique de GOUGEROT , qui posent surtout un problème nosologique .

ETUDE NOSOLOGIQUE

I - ETUDE COMPARATIVE AVEC LE PURPURA RHUMATOIDE

Sur le plan clinique

Le purpura rhumatoïde , ou syndrome de SHONLEIN-HENOCH , est l'apanage de la deuxième enfance et de l'adolescence ; il touche le garçon deux fois plus souvent que la fille .

L'éruption , qui apparaît brusquement , est faite de petites taches urticariennes , qui deviennent rapidement purpuriques et il n'est pas exceptionnel de découvrir des éléments ébauchant des cocardes , parfois même , manifestant une tendance bulleuse ou nécrotique .

Chez le jeune enfant , l'éruption peut comporter un oedème adjacent des parties molles (poignets , chevilles , paupières) . L'éruption prédomine aux faces d'extension des membres , principalement aux membres inférieurs . Le tronc et la face sont plus rarement touchés . Chaque élément dure 3 à 10 jours . La maladie évolue par poussées fluxionnaires souvent déclenchées par l'orthostatisme et calmées par le décubitus . Les poussées s'accompagnent d'arthralgies fugaces touchant surtout les genoux et les chevilles , mais la mobilité passive est conservée , sauf quand se constitue parfois une arthrite avec gonflement articulaire .

L'atteinte viscérale , contrairement à l'O.A.H. s'y observe très souvent .

Dans 2/3 des cas , il existe une symptomatologie digestive , le plus souvent fruste , se limitant à des douleurs abdominales diffuses . Les douleurs parfois violentes et accompagnées de vomissements peuvent évoquer une urgence abdominale chirurgicale quand le purpura manque . Parfois survient une hémorragie digestive et exceptionnellement se constitue une invagination intestinale .

L'atteinte rénale , qui touche environ le tiers des malades , fait la gravité de la maladie . Elle associe une hématurie le plus souvent macroscopique , à une protéinurie d'intensité variable . S'y ajoute parfois un syndrome néphrotique , une insuffisance rénale transitoire , voire une hypertension artérielle . Cette atteinte rénale évolue soit vers la guérison en quelques mois , soit en poussées successives , soit vers l'insuffisance rénale et la mort . La présence de dépôts d'immunoglobulines et de fibrinogène dans le mésangium glomérulaire , évoque un mécanisme immunologique (complexes immuns formés dans le sang et captés par le tissu rénal) .

Les signes biologiques

Ils montrent :

- une V.S. augmentée modérément .
- une hyperleucocytose fréquente .
- un bilan d'hémostase normal avec test du lacet négatif , quoique la pression du garrot puisse faire apparaître quelques éléments pétéchiaux aux points de striction , élément à rapprocher de la présence de taches pétéchiales au niveau de la culotte de caoutchouc dans le cas de ROUSSOT (26).

L'étude histologique

L'étude histologique des éléments cutanés montre une

image de vascularite frappant électivement les capillaires du derme superficiel , caractérisée par une turgescence de l'endothélium et un infiltrat péri-capillaire dense de polynucléaires neutrophiles mêlés à quelques éléments lymphoplasmocytaires . Cet infiltrat est piqué çà et là par des foyers d'érythrodiapédèse toujours modérée . Dans l'infiltrat les images de leucocytoclasie sont facilement retrouvées , à condition de faire une biopsie dans les premiers jours . Très souvent cette image est complétée par l'existence d'une dégénérescence fibrinoïde de la couche sous-endothéliale .

Le collagène adjacent aux foyers de vascularite est oedémateux . Dans les lésions intestinales , les rares pièces anatomiques examinées histologiquement ont montré également des phénomènes vasculaires dominant avec nécrose fibrinoïde importante .

L'étiologie

L'étiologie du purpura rhumatoïde est encore inconnue mais trois groupes de causes déclenchantes ont été évoqués :

- des phénomènes de sensibilisation alimentaire ,
- une intolérance médicamenteuse ,
- une infection pré-éruptive qui est retrouvée avec une grande fréquence .

On voit donc que l'oedème aigu hémorragique de la peau et le purpura rhumatoïde ont de nombreux points communs sur les plans clinique , biologique , histologique et étiologique .

Les divergences principales entre ces deux affections sont :

- l'âge
- une tendance oedémateuse plus nette et constante dans l'O.A.H.
- un aspect ecchymotique de l'éruption de l'O.A.H. que

l'on ne retrouve pas dans le purpura rhumatoïde .

- une topographie plus spécifiquement distale du purpura dans l'O.A.H.
- mais c'est surtout à propos des manifestations viscérales , digestives et rénales , que ces affections diffèrent . En effet , si elles compliquent fréquemment le purpura rhumatoïde et en conditionnent le pronostic , elles sont absentes ou très discrètes dans l'O.A.H. , mis à part le cas de NOUAÏLE (21).

II - ETUDE COMPARATIVE AVEC LA MALADIE TRISYMPATOMATIQUE DE GOUGEROT

Cette affection isolée en 1932 par H.GOUGEROT , est encore appelée " allergides nodulaires dermiques " .

Clinique

Il s'agit d'une éruption polymorphe associant plusieurs types élémentaires :

a) de petites nodosités arrondies , de 2 à 7 mm très dures , plus palpables que visibles , sous une peau rosée ou normale . Elles sont l'élément constant et pathognomonique de l'affection .

b) le purpura constitué par des macules purpuriques de 0,5 à 2 cm de diamètre , associées à des pétéchiés . Les éléments qui se présentent d'abord comme des papules ortiées n'acquièrent un aspect hémorragique que plus tard .

c) des taches érythémato-oedémateuses en cocarde reproduisant l'aspect de l'érythème polymorphe et qui peuvent confluer en placards à bords polycycliques .

d) en plus de ces trois types principaux on peut trouver :

- des bulles à contenu hémorragique .
- des papules urticariennes .
- des lésions nécrotiques .

Selon qu'il y avait un seul ou plusieurs éléments , on a parlé de mono , bi ... héxa symptôme .

L'éruption siège électivement aux membres inférieurs , mais peut atteindre toutes les régions de la peau .

L'évolution se fait par poussées dont les éléments s'effacent sans cicatrice . Parfois les poussées sont fébriles avec fatigue , arthralgies , céphalées , mais l'état général est bien conservé , bien que les poussées puissent se répéter pendant des années .

Les atteintes viscérales sont rares dans cette affection , mais certains cas d'atteinte rénale ont été signalés , en particulier CARTON (5) rapporte un cas très intéressant :

Il s'agit d'une petite fille de 17 mois , ayant des antécédents d'angine à répétition , qui présentait une maladie trisymptomatique typique , cliniquement (nodules dermiques , purpura , érythème polymorphe et bulles) et histologiquement , accompagnée de gonflements articulaires passagers , de vomissements et anorexie . Puis est apparue progressivement une atteinte rénale , associant un mois après le début de la maladie , une hématurie à 37.000 hématies minute avec leucocyturie à 20.000 par minute , une albuminurie entre 1 et 8 g / l , une infection urinaire par des entérocoques et des Escherichia coli , une T.A. à 13 - 9 . Six mois après existaient encore des stigmates de légère glomérulonéphrite chronique , et la biopsie rénale confirmait la présence de glomérulonéphrite proliférative endo-capillaire diffuse , modérée , à tendance segmentaire . Un mois plus tard , les examens rénaux étaient devenus normaux .

A ce propos il faut signaler que si les observations d'allergides nodulaires sont rares chez l'enfant , elles ne sont pas exceptionnelles et le Pr PIUSSAN en décrivait 3 cas à la Société de Dermatologie en 1966 (23) . Le premier cas est très intéressant par les ressemblances qu'il présente , en particulier dans la première partie de son évolution , avec l'O.A.H. .

Il s'agit d'un garçon de 15 mois , qui 5 jours après une rhino-pharyngite traitée par de la Tétracycline * et de la Mycostatine * , présente une éruption de plaques érythémateuses sur les joues et les mains , puis un oedème dur et asymétrique apparaît aux pieds et au visage , tandis que l'éruption s'étend aux membres et prend un caractère purpurique . Deux jours après , l'éruption s'étend de plus en plus , la température atteint 38°9 , l'oedème gagne la face , le tronc , les membres et devient rapidement considérable . L'enfant est alors hospitalisé .

A l'entrée , l'enfant a un aspect caricatural tant il est gonflé d'oedème : le volume de sa tête paraît très augmenté , les oreilles sont épaissies , les membres infiltrés , les extrémités noyées d'oedème . Il paraît souffrir , sa température est à 40° et il crie continuellement .

Le purpura est disséminé sur le visage , les oreilles , les avant-bras et la totalité des membres inférieurs , confluant par endroits , respectant les bras et le tronc . Les plaques mesurent de 0,5 à 1 cm de diamètre et reposent sur une base indurée , facilement palpée . L'extravasation vasculaire n'est pas totale , la partie périphérique s'efface à la vitropression , laissant subsister au centre une tache purpurique plus localisée . Le reste de l'examen est négatif , aucun antécédent pathologique personnel ou familial n'est retrouvé à l'interrogatoire .

Les examens paracliniques montrent une leucocytose à

22.600 G.B. avec 51 % de lymphocytes . La vitesse de sédimentation est à 27 mm à la première heure . Les antistreptolysines sont à 20 unités . Il n'existe aucune hématurie microscopique au compte d'Addis , l'électrophorèse est normale . L'hémoculture ne pousse pas , la ponction lombaire ramène un liquide clair et normal , le prélèvement de gorge reste stérile .

Un traitement antihistaminique est prescrit .

C'est l'évolution qui va confirmer le diagnostic . En effet , trois jours après , la fièvre tombe à 37° , la leucocytose diminue (8.000 G.B.) . En revanche , l'éruption s'étend encore au cours de la semaine suivante : elle va alors prendre le caractère très particulier décrit par GOUGEROT , et associant :

- des plaques érythémateuses et purpuriques parfois surmontées de bulles notamment au visage . Ces bulles laissent la place à des éléments presque nécrotiques ;
- des papules rouges , notamment aux membres . Ces papules sont entourées d'un halo plus pâle et sont centrées par un point purpurique . Elles présentent l'aspect de cocardes ;
- des éléments arrondis de 0,5 cm de diamètre que la palpation révèle enchâssés " en grain de plomb " , dans la profondeur du derme .

L'un d'eux est biopsié et montre des lésions de type vasculaire au niveau du derme et de la jonction dermo-épidermique . On remarque , autour des capillaires et des petites artérioles , de petits manchons inflammatoires constitués de dépôts de substances fibrinoïdes et d'un infiltrat constitué essentiellement de polynucléaires présentant très souvent une pycnose marquée . Il faut signaler encore une turgescence de l'endothélium vasculaire , qui entraîne parfois une diminution importante de la lumière du vaisseau . L'infiltrat érythrocytaire reste modéré .

Cette observation évoque la possibilité d'un passage entre l'O.A.H. et la maladie trisymptomatique de GOUGEROT .

Examens biologiques

Ils montrent l'absence de troubles de la crase sanguine, une formule sanguine normale , une vitesse de sédimentation accélérée passagèrement lors des poussées avec une augmentation transitoire des gamma et surtout des alpha 2 globulines à l'électrophorèse .

Histologie

L'image histologique a été décrite par DUPERRAT :

- les lésions portent essentiellement sur les artérioles et les capillaires du derme qui sont dilatés avec un endothélium turgescent , tendant à oblitérer la lumière .
- une nécrose fibrinoïde du périthélium constitue autour du vaisseau une sorte de manchon continu , rose pâle , un peu flou , finement fibrillaire .
- un infiltrat à polynucléaires neutrophiles entoure les vaisseaux atteints , leurs noyaux sont tantôt intacts , tantôt pycnotiques . On trouve des noyaux nus et des débris chromatinien poussièreux .

L'étiologie

Un mécanisme allergique est actuellement admis et la sensibilisation vis à vis d'un agent infectieux est l'hypothèse la plus fréquente . En effet , une infection focale est retrouvée dans de nombreux cas . Il peut s'agir d'otite chronique , de sinusite , d'angines à répétition (CARTON (5)) , d'un granulome apical etc... dont l'éradication améliore parfois l'évolution de la maladie . GUILAINE (15) rapporte un cas où une désensibilisation spécifique au pneumocoque a provoqué la guérison .

On constate que cette affection présente également de nombreux points communs avec l'O.A.H. de la peau , en particulier le polymorphisme de l'éruption (bien que les nodosités dermiques n'aient jamais été observées dans l'O.A.H.) , la rareté des atteintes viscérales , les examens biologiques , l'histologie et l'étiologie . Cependant contrairement à ce qui a été observé jusqu'à maintenant dans l'O.A.H. , les allergides nodulaires dermiques peuvent évoluer pendant des années .

III.- DISCUSSION

— — — — —

La parenté entre ces diverses affections a déjà été notée par de nombreux auteurs .

En particulier J.P.SOULIER (30) fait de l'O.A.H. de la peau " l'équivalent chez le nourrisson du purpura rhumatoïde de l'adulte " .

NOUAILLE (21) commentant son observation avait signalé ses différences avec la forme typique de l'O.A.H.

- l'âge de l'enfant (3 ans $\frac{1}{2}$)
- le type de l'éruption qui outre l'oedème et le purpura comprenait des bulles à contenu séro-hémorragique et une ulcération de la muqueuse buccale .
- des manifestations urinaires associant des hématuries abondantes et prolongées et une albuminurie persistante .
- des douleurs abdominales .
- une évolution plus longue .

L'auteur établissait ensuite un parallèle entre cette observation et le purpura rhumatoïde d'une part et les allergides nodulaires de GOUGEROT d'autre part .

Puis il concluait :

" on peut se demander si notre cas ne constitue pas un chaînon intermédiaire réunissant plusieurs syndromes dermatologiques qui ne sont peut être que l'expression d'une même maladie survenant à des âges différents " .

De même , l'observation rapportée plus haut d'allergides nodulaires chez une petite fille de 17 mois (CARTON (5)) pourrait être considérée de par l'atteinte rénale confirmée par la biopsie , comme intermédiaire entre les allergides nodulaires et le purpura rhumatoïde .

Nous avons vu également les ressemblances entre l'O.A.H. et le cas de maladie trisymptomatique chez un enfant de 15 mois décrit par le Pr PIUSSAN (23) .

En fait , le lien le plus solide qui réunit ces affections est leur aspect anatomo-pathologique .

GUILAINE (15) avait déjà souligné dans sa thèse que le polymorphisme des éléments des allergides nodulaires de GOUGEROT n'était qu'apparent et ne correspondait qu'à une différence d'intensité du phénomène de dégénérescence du mésenchyme vasculaire ; dans sa forme la plus liminaire , la lésion vasculaire est inapparente et ne s'exteriorise que sous la ventouse , la forme la plus intense réalisant le nodule dermique .

De même , les images histologiques de l'O.A.H. , du purpura rhumatoïde et des allergides nodulaires , réunissent ces maladies dans le cadre d'une vascularite aiguë des vaisseaux dermiques paraissant répondre à un même mécanisme angio-agresseur allergique :

- dans l'O.A.H. il touche électivement les téguments distaux ;
- dans le purpura rhumatoïde il réalise des lésions plus diffuses , pouvant atteindre différents viscères mais n'allant que rarement jusqu'à la nécrose fibrinoïde .

- dans les allergides vasculaires enfin , l'aspect de nécrose fibrinoïde est le plus typique .

Les trois affections pourraient donc être comprises comme étant la réponse , nuancée en fonction de l'âge et de l'intensité de l'agression , à un processus étiopathogénique identique :

- l'O.A.H. étant plus spécifique du nourrisson ;
- le purpura rhumatoïde , plus spécifique de la deuxième enfance et de l'adolescence ;
- les allergides nodulaires , plus spécifiques de l'adulte , avec toutes les formes intermédiaires que nous avons rapportées .

Le fait que l'atteinte viscérale soit plus fréquente pour le purpura rhumatoïde , c'est à dire chez les enfants , peut être comparé à la fréquence plus grande à cet âge de l'atteinte rénale par un processus immuno-allergique après une agression du streptocoque bêta hémolytique .

Ainsi compris l'O.A.H. pourrait être intégré dans le cadre nosologique des " formes dermiques des angionécroses allergiques de la peau " décrites dans la thèse de GUILAINE , à coté des allergides nodulaires de GOUGEROT et du purpura rhumatoïde , mais aussi à coté de l'érythème polymorphe et de l'erythema-elevatum diutinum dont l'image histologique est comparable .

ETIOPATHOGENIE

L'étiopathogénie de l'O.A.H. est encore inconnue , mais l'hypothèse d'un phénomène immuno-allergique est évoquée par la majorité des auteurs . Nous allons montrer les arguments qui plaident en faveur de cette hypothèse , puis après une approche du mécanisme immunologique éventuellement possible , nous rechercherons quels pourraient être les allergènes responsables .

I - ELEMENTS EN FAVEUR D'UN PHENOMENE IMMUNO-ALLERGIQUE

Sur le plan clinique

LELONG (19) avait déjà noté que " la brusquerie de l'éruption , les oedèmes localisés , leur évolution éphémère , leur disparition totale sans laisser de traces font penser à un phénomène anaphylactique ou allergique " .

Sur le plan paraclinique

- le pouvoir histaminopexique du sérum est nul ou fortement abaissé dans les cinq cas où il a été recherché .
Ce test consiste à mettre en présence d'un fragment d'iléon de cobaye le mélange du sérum à examiner et d'une quantité connue d'histamine . Si le sérum fixe l'histamine , la contraction de l'organe sera inférieure à celle déterminée par une dose équivalente d'histamine pure . On dit que le pouvoir histamino-

pexique est de 30 lorsque le mélange de sérum et d'histamine provoque le même effet qu'une dose d'histamine plus faible de 30 %. Il varie entre 15 et 30 chez un sujet normal , il est nul ou voisin de 0 chez l'allergique .

- le pouvoir capillarotoxique du sérum est la capacité du sérum étudié à provoquer , quand il est injecté dans le derme d'un cobaye , une ecchymose avec aspect histologique de capillarite au point d'injection .

Les travaux de ISRAEL , MATHE et BERNARD (16) ont montré que le sérum des malades atteints de la maladie de SCHONLEIN-HENOCH était porteur de ce pouvoir .

L'injection au cobaye de sérum de malade atteint d'O.A.H. a été réalisée dans le cas de PALUSSIÈRE (22) , la réaction a été positive . Par contre la réaction a été négative par deux fois dans le cas étudié par FONTAN (13).

Sur le plan histologique

Nous avons vu que l'image histologique de l'O.A.H. avec les lésions de nécrose fibrinoïde des parois des vaisseaux , peut être considérée comme caractéristique d'une vascularite allergique .

Tous ces éléments , et en particulier l'histologie , plaident en faveur d'un phénomène immuno-allergique . Cependant , on pourrait retenir contre cette hypothèse le fait qu'il n'a jamais été signalé de récurrences d'O.A.H.

II - MECANISME IMMUNOLOGIQUE POSSIBLE

GELL et COOMBS ont classé les mécanismes de sensibilisation selon quatre types :

Type I : Réactions immédiates (ou allergie humorale) de type anaphylactique (IgG) ou à réagines (IgE) .

Type II : Réactions cytotoxiques :

liées à l'action conjuguée d'anticorps circulants et du complément , elles pourraient expliquer certains cas de purpuras thrombopéniques .

Type III : Réactions semi-tardives à précipitines (IgG) .

exemple : la maladie sérique qui peut se déclarer 5 à 14 jours après le début du traitement , période pendant laquelle pourrait apparaître la sensibilisation sans qu'il y ait eu d'administration antérieure . Les réactions sont dûes à la nocivité des complexes antigène-anticorps responsables .

Type IV : Réaction d'hypersensibilité retardée d'origine cellulaire .

Cette allergie dite tuberculinique est caractérisée par l'absence d'anticorps décelables et sa transmission uniquement par les cellules lymphoïdes .

Il semble que , comme le fait MALEVILLE (20) , on puisse évoquer dans le cas de l'O.A.H. une manifestation d'hypersensibilité de type III selon GELL et COOMBS .

Un antigène , dont nous verrons plus loin de quel type il pourrait être , déclenche la formation d'un anticorps . Le complexe antigène-anticorps circulant dans le sang aurait alors , soit directement , soit indirectement , une action dite " capillaro-toxique " au niveau des parois des vaisseaux dermiques , provoquant une vascularite avec phénomènes de nécrose fibrinoïde .

De même ces complexes immuns , formés dans le sang et captés par le tissu rénal , pourraient expliquer , comme c'est le cas pour le purpura rhumatoïde , les rares manifestations rénales de l'O.A.H.

III - ANTIGENES EVENTUELS

Origine alimentaire

Il ne semble pas que l'étude des régimes alimentaires des nourrissons atteints de O.A.H. soit en faveur d'une telle étiologie , cependant DUPERRAT (11) signale qu'un O.A.H. serait survenu après l'absorption du premier oeuf .

Origine virale ou bactérienne

Nous avons signalé que dans trois cas une vaccination , soit anti-varioloque , soit anti-poliomyélitique , soit par le tétracoq , avait précédé de quelques jours un O.A.H. Toutefois la recherche d'un virus faite dans trois autres cas a été négative .

L'étiologie infectieuse est la plus fréquemment retenue . SEIDLMAYER (28) en particulier , note dans ses dix observations , qu'un épisode infectieux a précédé de 8 à 15 jours l'O.A.H. Dans environ la moitié des autres observations , des faits semblables peuvent être retrouvés . Il s'agit le plus souvent d'affections O.R.L. traitées ou non , et dont on ne sait si elles sont bactériennes ou virales .

Nous avons vu au chapitre des examens complémentaires que les recherches bactériologiques effectuées au niveau de la gorge , du sang , du L.C.R. , des selles ou des éléments ecchymotiques étaient souvent restées négatives . D'autre part les germes isolés , en particulier au niveau de la gorge , étaient variés : staphylocoques pathogènes (2 cas) , pneumocoques (I cas) , streptocoques hémolytiques (I cas) . Enfin le taux des antistreptolysines n'est augmenté que dans un seul cas .

Cependant en faveur d'une étiologie infectieuse on peut faire les remarques suivantes :

- dans les cas où la précession d'un épisode infectieux n'est pas

signalée , celui-ci peut avoir existé de façon infra-clinique et être ainsi passé inaperçu .

- d'autre part , les recherches bactériennes ou virales ont été effectuées une à deux semaines après l'affection , qui a pu guérir soit spontanément , soit après traitement .

Origine médicamenteuse

Dans de nombreux cas des médicaments divers ont été administrés aux nourrissons , en rapport avec un épisode infectieux . L'enfant dont nous avons rapporté l'observation , avait " subi " plus de quinze médicaments différents en trois semaines .

Mais la recherche d'une sensibilisation médicamenteuse n'a été faite que dans un cas (SNOUSSI) où le test de transformation lymphoblastique s'est révélé nettement positif pour l'Algotropyl * .

TRAITEMENT

Le traitement par les antibiotiques , souvent appliqué ne semble pas avoir eu à lui seul d'efficacité sur l'évolution . Il se justifierait éventuellement si la preuve était faite qu'il s'agit d'une affection immunitaire induite par un germe microbien .

Par contre , l'antibiothérapie a été mise en oeuvre utilement quand l'enfant présentait une infection patente .

Les antihistaminiques semblent inefficaces .

Le traitement hormonal par les dérivés de la Cortisone a été tenté quelquefois avec des succès divers . Dans les observations citées par CHAVANNES (8) , la corticothérapie instituée 4 jours après le début de la maladie semble avoir provoqué une amélioration rapide avec fonte des oedèmes , mais l'évolution spontanée aurait peut être été semblable . Dans le cas de NOUAILLE (21) l'hormonothérapie associée aux antibiotiques améliore très nettement un cas qui évoluait depuis 16 jours sans amélioration , mais n'est pas efficace sur l'atteinte rénale .

En fait dans d'autres cas l'efficacité de l'hormonothérapie est moins spectaculaire et même douteuse (FONTAN (13)) . Son utilisation semble donc inutile chez le nourrisson où l'affection guérit toujours spontanément .

Enfin le traitement local est inutile .

CONCLUSION

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson a un aspect clinique bien établi .

Il survient chez des enfants de 5 mois à 2 ans , rarement plus tard .

Il se caractérise par :

- un oedème important des membres et du visage , accompagné parfois de douleurs , pouvant en imposer pour des arthralgies .
- un purpura atteignant le visage et les membres , à l'exclusion du tronc , réalisant soit des ecchymoses en placards , soit des pétéchies , et prenant parfois un caractère bulleux ou nécrotique , notamment au niveau du pavillon de l'oreille .
- le plus souvent , absence de lésions viscérales , mais possibilité de lésions rénales ou intestinales .
- évolution en une ou plusieurs poussées , vers la guérison totale sans cicatrice .
- absence de récurrence .
- absence de troubles de la crase sanguine .

Au point de vue histologique , l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson , outre l'érythrodiapédèse caractérisant le purpura , réalise l'aspect d'une vascularite allergique , avec turgescence des cellules endothéliales et nécrose fibrinoïde des petits vaisseaux dermiques , infiltrat périvasculaire , fait le plus souvent de polynucléaires neutrophiles avec image de leucocytoclasie , noyaux nus , parfois infiltrat lympho-histiocytaire .

Au point de vue nosologique , c'est cette image histologique qui rapproche l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson , du phénomène d'Arthus , et ainsi permet de le classer dans le cadre des angionécroses allergiques , à côté du purpura rhumatoïde , de la maladie trisymptomatique de GOUGEROT , et même de certains érythèmes polymorphes et de l'erythema elevatum diutinum .

Le mécanisme pathogénique pourrait être une manifestation d'hypersensibilité du type III de la classification de GELL et COOMBS .

L'étiologie reste encore incertaine . Peut être est-elle multiple . Le rôle d'une allergie microbienne , d'une toxidermie , ou d'une vaccination a été incriminé , mais n'a pas été prouvé .

La thérapeutique de l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson pourrait être mineure , les premières observations s'étant terminées par la guérison , à une époque où n'existaient ni les antibiotiques , ni les corticoïdes .

BIBLIOGRAPHIE

1 - BARTELS H.L.J.M. -

Maandschr. Kindergeneesk . 1951 , 19 , 467

2 - BATTIN J. , ALBERTY J.

L'oedème cutané hémorragique du nourrisson , équivalent du purpura rhumatoïde .

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. 1968 , 75 , 153-154

3 - BORALEVI

Quel est votre diagnostic ?

Concours Médical , 19 nov.1966

4 - CARTON F.X. , PIUSSAN Ch., DENOEUX J.P.

Oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson .

Soc. Fr. Derm. Fil. Nord-Est , NANCY , 10 nov.1973
(à paraître)

5 - CARTON F.X. , TRANCHARD M. , BLANCHARD J.

Allergides nodulaires dermiques de Gougerot , associées chez une enfant à une glomérulonéphrite .

Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. PARIS , 1968 , 75 , 691-693

6 - CASTANIER J. , FILIU J.

Un cas d'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson.

Pédiatrie , 1955 , 10 , 668-669

7 - CASTANIER J. , HEE P. , LELIEVRE-GASSIN C. , CHEVRY A.

L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson .

Ann. Derm. Syph. PARIS , 1967 , 94 , 379-386

8 - CHAVANNES L.

Contribution à l'étude de l'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson .

Thèse PARIS , 1962

- 9 - DEGOS R.
Dermatologie , Flammarion Ed.
- 10 - DEL CARREL M.J. , DIAZ BOBILLO I. , VIDAL J.
Edema hemorragico agudo en un lactante.
La Prensa Medica Argentina ,15 juillet 1936
- 11 - DUPERRAT B.
Précis de dermatologie . Masson Ed.
- 12 - FINKELSTEIN H.
Säuglingskrankheiten , 4ème Ed., Amsterdam 1938 , 814
- 13 - FONTAN A. , BATTIN J. , ALBERTY J. , MAGENDIE P.
Oedème cutané hémorragique du nourrisson
Arch. Ped. 1965 , 22 , 1119
- 14 - GERBEAUX J. , HEBERT-JOUAS J.
Sur une observation d'oedème aigu hémorragique de la peau .
Arch. Fr. Ped. 1958 , 15 , 1266-1269
- 15 - GUILAINE J.
Les angio-nécroses allergiques de la peau
Thèse PARIS 1958.
- 16 - ISRAEL L. , MATHE G. , BERNARD J.
Sur le syndrome de Schonlein-Hénoch
Rev. Franç. Et. Clin. Biol. Janvier 1956 , 1 , n° 1
- 17 - LAMY M. , AUSSANAIRE M. , NEZELOF C.
Sur une observation de " purpura en cocarde " avec oedèmes
Bull. et Mem. Soc. Méd. Hôp. PARIS , 1948 ,1136-1140
- 18 - LAUGIER P.
Oedème aigu hémorragique (purpura en cocarde avec oedème)
Bull. Soc. Derm. 1969 , 76 , 462-463

- 19 - LELONG M. , JOSEPH R. , CHAROUSSET
L'oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson .
Arch. Fr. Ped. 1942 , 1 , 41 .
- 20 - MALEVILLE J. , ALT J. , GROSSHANS E. , HEID E. , STROBEL M. ,
JUIF .
Oedème aigu hémorragique de la peau du nourrisson :
vascularite allergique dermique . A propos d'un nouveau
cas .
Soc. Fr. Derm. Syph. Réunion de BORDEAUX , 16 juin 1973
(à paraître).
- 21 - NOUAILLE J. , GAUTHIER M. , LUCET P.
Un cas de vascularite allergique à type d'oedème aigu
hémorragique de la peau avec manifestations rénales .
Arch. Fr. Ped. 1960 , 17 , 110-113
- 22 - PALUSSIÈRE C.
Oedème aigu hémorragique de la peau chez le jeune enfant
Thèse BORDEAUX 1959
- 23 - PIUSSAN Ch.
Maladie trisymptomatique de Gougerot (trois cas décrits
chez l'enfant) .
Bull. Soc. Fr. Derm. Syph. PARIS 1966 , 73 , 887-891
- 24 - POIRAULT C.
Contribution à l'étude de l'oedème aigu hémorragique
de la peau du nourrisson .
Thèse ALGER , 1960 .
- 25 - POSTMA G. , DEELMAN H.
Oedème aigu hémorragique ou maladie de Finkelstein
Nederlandsch Tijdschrift voor geneeskunde , 1954 , 98 , 37
- 26 - ROUSSOT J.C.
Sur l'oedème aigu hémorragique de la peau .
Thèse PARIS 1966 .

27 - SCHOO A.G.

Maandschr. Kindergeneesk. 1944 ,13 , 43 .

28 SEIDLMAYER H.

Die Frühinfantile post Infektiöse , Kokarden Purpura.

Zeitschrift für Kinderheilkunde 17 juin 1939 ,61

29 - SNOUSSI N. , STROBEL M. HEID E. GROSSHANS E. MALEVILLE J.

Oedème aigu hémorragique du nourrisson . Démonstration
d'une vascularite allergique dermique .

Arch. Belge Derm. 1973 (à paraître)

30 - SOULIER J.P.

Encyclopédie Médico-Chirurgicale . Purpura rhumatoïde.

31 - VAN CREVELD

Maandschr. Kindergeneesk. 1934 , 3 , 351 .

- - - - -

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
LES OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE	2
OBSERVATION PERSONNELLE	17
DESCRIPTION CLINIQUE DE L'OEDEME AIGU HEMORRAGIQUE DE LA PEAU DU NOURRISSON	22
EXAMENS COMPLEMENTAIRES	29
ETUDE HISTOLOGIQUE	34
DIAGNOSTIC	41
ETUDE NOSOLOGIQUE	43
I- Etude comparative avec le purpura rhumatoïde	43
II- Etude comparative avec la maladie trisymptomatique de Gougerot	46
III- Discussion	51
ETIOPATHOGENIE	54
I- Eléments en faveur d'un phénomène allergique	54
II- Mécanisme immunologique possible	55
III- Antigènes éventuels	57
TRAITEMENT	59
CONCLUSION	60
BIBLIOGRAPHIE	62

